



Informativo FundHepa

No. 12 Enfermedades Autoinmunes

Promover la Salud Hepática en México

Contenido

- **Sabías que . . .** el desbalance en el sistema inmunitario es el responsable de las enfermedades autoinmunes.
- Para ampliar la información
- Preguntas frecuentes
- Noticias interesantes
- Dato curioso
- Mito y Realidad
- Es importante
- **Signos alentadores** La convergencia de los estudios clínicos se traducirá en mejores tratamientos para los pacientes.
- Trivia

Editorial

En la actualidad se han descrito cerca de 100 enfermedades autoinmunes que afectan del 5 al 10% de la población mundial y que conllevan a un enorme gasto en los sistemas de salud. La incidencia de las enfermedades autoinmunes se incrementa con la edad, y la mayoría de ellas, suele ser más frecuente en mujeres.

Los datos epidemiológicos de las enfermedades autoinmunes hepáticas no están bien definidos, en parte por la dificultad de hacer un diagnóstico certero. Entre las más estudiadas se encuentran la hepatitis autoinmune, la cirrosis biliar primaria y la colangitis esclerosante primaria.

Se estima que la hepatitis autoinmune tiene una prevalencia de 50 a 200 casos por un millón de habitantes en Europa Occidental y en Estados Unidos de Norteamérica entre la población caucásica (blanca).

La cirrosis biliar primaria reporta una prevalencia y una tasa de incidencia más alta en los países europeos localizados más al norte como son la Gran Bretaña, los países escandinavos y en la parte norte de los Estados Unidos de Norteamérica comparado con los países Mediterráneos.

Se considera que hay un incremento en la incidencia en los países en vías de desarrollo. La prevalencia de estas enfermedades en nuestro país se desconoce.

Infórmate:

www.higado.com.mx
informate@fundhepa.org.mx

Sabías que . . . el desbalance en el sistema inmunitario es el responsable de las enfermedades autoinmunes.

Las enfermedades autoinmunes son aquellas producidas por el ataque del sistema inmunitario a las células propias. Existe una respuesta inmune exagerada contra sustancias y tejidos que normalmente están presentes en el cuerpo. Las causas son un tanto desconocidas, pero están relacionadas con el reconocimiento proteico entre las superficies de las membranas celulares del sistema inmunitario y las que forman el organismo. Cuando las glucoproteínas de reconocimiento no coinciden, el sistema inmunitario comienza a atacar al propio organismo dando por resultado una reacción autoinmune. La causa, por tanto, tiene que ver con la predisposición o mutación genética que codifica proteínas diferentes en las células inmunitarias o en las orgánicas.

La autoinmunidad ocurre de manera natural, en cierto grado, en todas las personas; y en la mayoría no provoca enfermedades ya que normalmente el sistema inmunitario puede distinguir las células propias de las extrañas. Sin embargo, algunos linfocitos son capaces de reaccionar contra uno mismo, ocasionando una reacción autoinmune.

La enfermedad autoinmune ocurre cuando se produce una alteración en el proceso de control que permite que los linfocitos eviten la supresión, o cuando hay una alteración en algún tejido del cuerpo, de modo que ya no es reconocido como propio y es atacado.

No se conocen del todo los mecanismos que producen estos cambios en el proceso de control; pero las bacterias, los virus, las toxinas, y algunos fármacos pueden desempeñar un papel en la aparición de un proceso autoinmune en personas con alguna predisposición genética para desarrollar dicha enfermedad. Se piensa que la inflamación (la reacción inmunitaria normal) iniciada para destruir a estos agentes tóxicos o infecciosos, provoca una sensibilización hacia los tejidos propios implicados.

El hígado es uno de los primeros órganos que se reconoció que podía ser afectado por las enfermedades autoinmunes. Desde 1950 se empezó a conocer sobre este tipo de enfermedades. A la fecha hay cerca de 100 enfermedades atribuibles a la autoinmunidad.

Las enfermedades hepáticas autoinmunes pueden afectar a los individuos en cualquier etapa de la vida. Son enfermedades que pueden controlarse, sin embargo tienen efectos degradantes en la calidad de vida tanto por los síntomas y complicaciones de la propia enfermedad como por los efectos secundarios debidos a la terapia. Esto no es de sorprender ya que las enfermedades autoinmunes resultan de un intrincado desajuste de las funciones inmunológicas. La hepatitis autoinmune, la cirrosis biliar primaria, la colangitis esclerosante son algunas enfermedades del hígado que pueden tener como origen la autoinmunidad.

Para ampliar la información...

Hepatitis Autoinmune

La Hepatitis Autoinmune (AIH por sus siglas en inglés) es una enfermedad crónica, de largo plazo, que se caracteriza por la inflamación del hígado debida a la activación descontrolada del sistema inmunológico (de defensas), que deja de reconocer las células del hígado como propias produciéndoles daño.

La hepatitis autoinmune, fue descrita por primera vez en 1950 como un trastorno que afecta sobre todo a mujeres jóvenes, vinculado al incremento de gammaglobulinas en sangre (mezcla de proteínas que contiene anticuerpos del hígado) y cambios en el tejido hepático. Más tarde se le denominó hepatitis lupoide debido a la presencia de anticuerpos antinucleares, como en el caso del lupus. En 1965 la comunidad científica la denominó hepatitis autoinmune.

La causa de esta clase de hepatitis se ignora; sin embargo, se conoce la existencia de cierta predisposición genética para desarrollarla, al igual que ocurre con otros padecimientos autoinmunes. En ocasiones es posible identificar algún factor detonante de tipo infeccioso, el cual inicia un proceso inflamatorio que persiste incluso después de eliminada la infección, como ocurre ocasionalmente con la hepatitis A. Asimismo, algunos medicamentos, como nitrofurantoína y minociclina (antibióticos) pueden dar lugar al problema.

Se clasifica en:

- ▶ **Tipo 1:** Es la más frecuente y puede manifestarse a cualquier edad. La padecen dos terceras partes de los enfermos de AIH.
- ▶ **Tipo 2:** Se presenta generalmente en niños y adolescentes.

Factores de Riesgo:

- Ser mujer entre 15 a 40 años (70% de los casos).
- Padecer alguna enfermedad autoinmune (20% de los casos) como diabetes tipo 1, tiroiditis, colitis ulcerativa, vitiligo o síndrome de Sjogren's o bien tener historia familiar de enfermedades autoinmunes (40% de los casos).

Síntomas: Debido a que el padecimiento tiene curso vacilante (fluctuante), sus manifestaciones son variables; incluso, hay personas a quienes se les diagnostica sin que tengan molestia alguna. Entre los síntomas más frecuentes se encuentran: fatiga, náuseas, dolor articular y abdominal, prurito o comezón, ictericia (coloración amarillenta en piel y ojos) y arañas vasculares (derrames sanguíneos en epidermis).

Diagnóstico: Sólo es posible mediante combinación de criterios médicos, los cuales incluyen revisión del paciente y su historia clínica, análisis de sangre para detectar anticuerpos que atacan las diferentes estructuras del hígado y estudios de muestra de tejido hepático. La realización de biopsia (extracción de células del hígado) es uno de los principales elementos de diagnóstico y para establecer el pronóstico de la enfermedad. Una biopsia puede mostrar alteraciones debidas al daño hepático y la progresión de la enfermedad.

Tratamiento: Incluye la administración de antiinflamatorios en combinación con inmunosupresores, es decir, fármacos que reducen la actividad del sistema inmunológico. Generalmente con este esquema se induce la remisión clínica (es decir no se presentan síntomas) en 65% de los pacientes en un promedio de 18 meses, y en 80% en tres años.

La hepatitis autoinmune no tratada puede progresar y llevar al desarrollo de cirrosis hepática, así que se deben practicar revisiones de rutina, pues la enfermedad no siempre se presenta con síntomas.

Cirrosis Biliar Primaria

La Cirrosis Biliar Primaria (PBC por sus siglas en inglés) es una enfermedad crónica, de largo plazo, que se caracteriza por la destrucción lenta de los conductos biliares de tamaño medio en el hígado.

La bilis es una sustancia que se produce en el hígado, y viaja a través de los conductos biliares hasta el intestino delgado, donde interviene en el proceso de digestión funcionando como emulsionante de los ácidos grasos y algunas vitaminas. En los pacientes con PBC los conductos biliares son destruidos por la inflamación. Esto provoca que la bilis permanezca en el hígado, dañándolo gradualmente y causando cirrosis o tejido cicatricial en este órgano. A medida que la cirrosis avanza, el hígado pierde sus funciones.

La PBC es una enfermedad que avanza lentamente. Muchos pacientes no presentan síntomas a la hora de su diagnóstico y pueden pasar hasta 10 o 15 años sin presentarlos. Los pacientes en tratamiento que presentan pruebas de función hepática normales, tienen una expectativa de una calidad de vida normal. En ocasiones pueden presentarse complicaciones, especialmente cuando se ha desarrollado cirrosis.

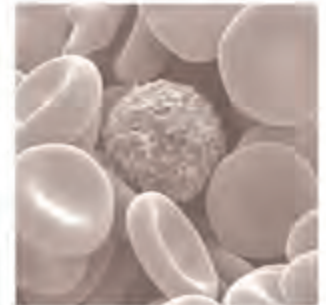
Factores de Riesgo:

- Ser mujer entre 35 y 60 años (90% de los casos).

Síntomas: Muchos pacientes no presentan síntomas en fases tempranas de la enfermedad. Cuando existen son: inicialmente prurito o inflamación intensa de la piel principalmente en brazos, piernas y espalda, fatiga, ictericia, almacenamiento de líquido en talones y abdomen, oscurecimiento de la piel y presencia de depósitos de grasa alrededor de los ojos.

En ocasiones se presentan desórdenes como resequead de ojos y boca debido a alteraciones en las glándulas lagrimales y salivales, problemas de artritis y de tiroides. Se pueden desarrollar cálculos renales y en fases tardías de la enfermedad fragilidad de huesos.

Diagnóstico: Por no presentar síntomas se descubre a partir de pruebas de función hepática alteradas en un chequeo de rutina. Para confirmarla se requieren pruebas diagnósticas específicas como detección de presencia de anticuerpos antimitocondriales (AMA) en sangre, ultrasonidos y biopsia hepática.



Glóbulos rojos y glóbulo blanco o leucocito



Acido urótáxico

Tratamiento: Consiste en tomar ácido ursodeoxicólico, un componente que normalmente se encuentra en la bilis y que mejora el funcionamiento hepático. Este medicamento casi siempre puede tomarse durante toda la vida sin que se presenten efectos adversos.

Colangitis Esclerosante Primaria

La Colangitis Esclerosante Primaria (PSC por sus siglas en inglés) es una enfermedad crónica que daña lentamente los conductos biliares dentro y fuera del hígado. En los pacientes con PSC, los conductos biliares se bloquean debido a la inflamación y la presencia de tejido cicatricial que bloquea los conductos e impide su drenaje, llevando a una infección. El hígado se daña gradualmente y puede llegar a cirrosis y cáncer hepático por la acumulación de bils.

Factores de Riesgo:

- Más común en hombres que en mujeres.
- Tener entre 30 y 60 años.
- Padecer enfermedad intestinal inflamatoria, generalmente colitis ulcerativa (75% de los casos).

Síntomas: Se desarrolla muy lentamente y pueden pasar años sin que se presenten síntomas o falla hepática. Muchos pacientes no presentan síntomas en las fases tempranas de la enfermedad y a medida que progresa puede presentarse cansancio, prurito, inflamación intensa de la piel, ictericia y amarillamiento de los ojos o bien episodios con fiebre, escalofrío y dolor abdominal consecuencia de la infección de los conductos biliares.

Diagnóstico: Se descubre por resultados anormales en pruebas de función hepática. El diagnóstico formal se hace por medio de una colangiografía, una prueba de rayos X que involucra la inyección de un colorante que tiñe los conductos biliares.

Tratamiento: No hay un tratamiento específico para PSC. La inflamación asociada con la enfermedad puede aliviarse con medicamentos y las infecciones pueden ser tratadas cuando se presentan. La PSC no tiene respuesta a los tratamientos inmunosupresores como otras enfermedades autoinmunes. La cirugía de los conductos biliares o la endoscopia pueden ser útiles para mejorar el flujo de la bilis en algunos casos. La mayoría de los pacientes deben tomar suplementos vitamínicos.



Glóbulos rojos y glóbulo blanco o leucocito.

Preguntas frecuentes

¿Si en la familia hay personas con alguna enfermedad hepática autoinmune, también la voy a padecer?

En general las enfermedades autoinmunes resultan de una combinación de múltiples factores genéticos y del efecto del medio ambiente que pueden afectar uno o más de los componentes del sistema inmune y del tejido que desarrollará la enfermedad. La predisposición genética es evidente en grupos familiares y la alta concordancia en gemelos monocigotos para desarrollar la enfermedad, sin embargo los factores ambientales pueden ser un disparador de su desarrollo. Si usted tiene antecedentes familiares de enfermedades autoinmunes comuníquese a su médico.

¿Un niño puede tener hepatitis autoinmune?

Los niños pueden padecer dos tipos de hepatitis autoinmune:

• **Hepatitis autoinmune tipo 1**, cuando se presentan en suero anticuerpos contra músculo liso y anticuerpos antinucleares.

• **Hepatitis autoinmune tipo 2**, cuando hay anticuerpos tipo 1 microsomales hígado-riñón. Generalmente se presenta en niños más pequeños que comúnmente tienen deficiencia en las inmunoglobulinas tipo A (IgA). Casi siempre se les da tratamiento inmunosupresor para evitar progresión a cirrosis, lo cual induce una remisión en cerca del 80% de los casos.

Ambos tipos de hepatitis autoinmune se dan con mayor prevalencia en mujeres.

¿Qué cambios en el estilo de vida se recomiendan para los pacientes con cirrosis biliar primaria?

A estos pacientes se les recomienda:

- Llevar una dieta reducida en sodio.
- Beber abundante agua.
- Tomar suplementos de calcio y vitamina D.
- Evitar el consumo de alcohol.
- Reducir el estrés.
- Hacer ejercicio, principalmente caminata.
- Cuidar la piel y los dientes.
- Aplicar gotas hidratantes para los ojos secos.

Signos alentadores

La convergencia de los estudios clínicos se traducirá en mejores tratamientos.

En general, hay desconocimiento del mecanismo molecular de las enfermedades hepáticas cuya etiología es la autoinmunidad. Esto es debido a la complejidad, en general, de las enfermedades autoinmunes. Sin embargo, los patrones del desarrollo de las enfermedades autoinmunes hepáticas está cambiando al tener un diagnóstico más temprano y mayor acceso a la investigación y a el tratamiento.

Con la convergencia de los estudios clínicos y genéticos se espera una mejor comprensión de la patofisiología de las enfermedades la cual se traducirá en tratamientos más efectivos.



Dato curioso

La vitamina D es un importante regulador del sistema inmune.

Esta vitamina pertenece al grupo de las vitaminas liposolubles (solubles en lípidos). Se encuentra en los alimentos lácteos, la yema de huevo y los aceites de hígado de pescado, en forma de "precursores" y también puede ser producida por nuestro organismo luego de la exposición a los rayos ultravioletas (UV) emitidos por el sol.

La vitamina D es muy importante no solo para mantener la densidad ósea, la salud dental y los procesos metabólicos. Recientemente se ha descubierto que la mayoría de las células del cuerpo poseen receptores de vitamina D capaces de producir 1,25-dihydroxyvitamin D, su forma activa, la cual interfiere en la función de los genes que regulan el crecimiento celular, el sistema inmune y la salud cardiovascular.

Existe evidencia epidemiológica y estudios prospectivos que relacionan la deficiencia de vitamina D con el aumento en el riesgo de padecer enfermedades crónicas como cáncer, cardiovasculares, autoinmunes y metabólicas.



Curr Drug Targets. 2011 Jan;12(1):4-8

Es importante

La patofisiología de las enfermedades autoinmunes permanece sin resolverse.

La hepatitis autoinmune, inicialmente se conoció como hepatitis crónica activa y se describió por primera vez a finales de los 1940's. En 1956 se le llamó, de una manera controversial, hepatitis lupoide y se le asoció con características multisistémicas y aberraciones inmunológicas. Fue descrita primariamente en mujeres jóvenes y se denominó hepatitis autoinmune en 1965.

Los auto-anticuerpos característicos de la hepatitis autoinmune (anticuerpos antinucleares, anticuerpos contra músculo liso y anticuerpos microsomales hepáticos-renales) fueron definidos en los primeros años de los 1960's, en esta misma época se inicia la terapia inmunosupresora.

Se han realizado grandes esfuerzos para identificar los factores genéticos asociados con la enfermedad, el primero y más estudiado ha sido la predisposición femenina, sin embargo a la fecha no está del todo comprendido. Se han descrito algunos genes que pueden producir susceptibilidad a la enfermedad pero no se le ha relacionado de forma directa con la alteración en algún gen.

Más aún, aunque la patofisiología de las enfermedades autoinmunes permanece sin resolverse, se ha observado que diferentes enfermedades autoinmunes pueden estar presentes en un mismo paciente. Se ha descrito la sobreposición de la hepatitis autoinmune con la cirrosis biliar primaria, con la colangitis esclerosante o bien con enfermedades autoinmunes no-hepáticas como la tiroiditis autoinmune.

(Ref: Teulé et al J Biol Gastroenterol 2010)

Números Publicados Informativo 1 / El Hígado, Informativo 2 / Enfermedades Informativo 3 / Vacunas, Informativo 4 / Trasplante, Informativo 5 / Alcohol, Informativo 6 / Hígado Graso, Informativo 7 / Hepatitis A, Informativo 8 / Hepatitis B, Informativo 9 / Hepatitis C, Informativo 10 / Nutrición e Hígado, Informativo 11 / Cirrosis.

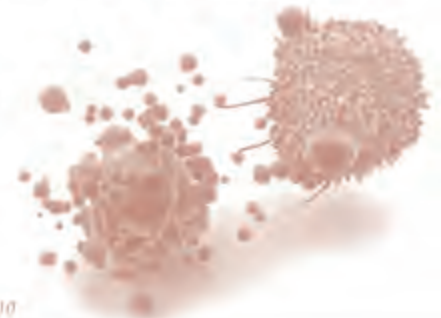
Disponibles en: www.fundhepa.org.mx

i Noticias interesantes !

Nuevas estrategias en el tratamiento de las enfermedades autoinmunes.

Las enfermedades autoinmunes del hígado provocan daño en los hepatocitos y en los colangiocitos (células que forman el conducto biliar). Este daño lleva a las células a un tipo de muerte denominado apoptosis (suicidio celular), que es la respuesta inicial que llevará al inicio de una serie de alteraciones en el comportamiento celular lo cual dará como resultado la progresión del daño hepático.

En la actualidad se están diseñando estrategias que supriman la muerte celular por apoptosis como una opción terapéutica para el tratamiento de enfermedades autoinmunes



Referencia:
Kahraman et al Dig Dis, 2010

Directorio

Dra. Concepción Gutiérrez Ruiz
Directora Editorial

Dra. Pilar Milke García
Comité Científico (Nutrióloga)

Dr. David Kershenovich Stalnikowitz
Presidente Médico Honorario

Dr. Enrique Wolpert Barraza
Presidente Comité Científico

Lic. Luz María Aguilar de Gómez Gallardo
Directora General

D.G. Leonor Carrillo Fernández
Diseño Gráfico

Infórmate

Tel. 56 63 • 48 86

Fax 56 61 • 50 97

www.fundhepa.org.mx

informate@fundhepa.org.mx

Fundación Mexicana para la Salud Hepática A.C.


FundHepa
Fundación Mexicana
para la Salud Hepática



INSTITUCIONALMENTE
ACREDITADA

Donataria Autorizada